

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1929

THÈSE

N°

202

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Yves ACHARD

Né à Niort le 27 janvier 1904

Ancien externe des Hôpitaux de Paris

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DU

SARCOME DE L'OREILLE MOYENNE
CHEZ L'ENFANT

Président : M PIERRE DUVAL, professeur.

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^o. ÉDITEURS

15, RUE RACINE 15

1929

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1929

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Yves ACHARD

Né à Niort le 27 janvier 1904

Ancien externe des Hôpitaux de Paris

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DU

SARCOME DE L'OREILLE MOYENNE

CHEZ L'ENFANT

Président : M. PIERRE DUVAL, professeur.

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1929

LES PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIÈRE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale . .	CUNÉO.
Physiologie	ROGER.
Physique médicale	STROHL
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	Marcel LABBÉ.
Pathologie médicale	N...
Pathologie chirurgicale	LECÈNE.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIER.
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY.
Clinique médicale	CARNOT.
	BEZANÇON.
	ACHARD.
	N...
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBoullet
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT,
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
Clinique de la tuberculose	Léon BERNARD
Clinique chirurgicale	DELBET.
	HARTMANN
	LEJARS.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDAMNK.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Professeur sans chaire	BRANCA.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ABRAMI . . . Pathologie médicale.
 ALAJOUANINE. Neurologie et psychiatrie.
 AUBERTIN. . . Pathologie médicale.
 BASSET . . . Pathologie chirurgicale.
 BAUDOUIN. . . Pathologie médicale
 BINET Physiologie.
 BLANCHETIERE Chimie biologique.
 BROCCQ. . . . Pathologie chirurgicale
 BRULÉ. . . . Pathologie médicale.
 CADENAT . . . Pathologie chirurgicale
 CHABROL . . . Pathologie médicale.
 CHIRAY . . . Pathologie médicale.
 CLERC. . . . Pathologie médicale.
 DEBRÉ Hygiène.
 DOGNON. . . Physiologie.
 DONZÉLOT . . Pathologie médicale.
 DUVOIR . . . Médecine légale.
 ÉCALLE . . . Obstétrique.
 FIESSINGER. Pathologie médicale.
 GARNIER . . . Pathologie expérimental^e
 GATELLIER . Pathologie chirurgicale
 GIROUD . . . Histologie.
 HARVIER. . . Pathologie médicale.
 HEITZ-BOYER Urologie.
 HOVELACQUE . Anatomie.
 HUTINEL. . . Pathologie médicale.

MM.

JOYEUX . . . Parasitologie.
 LABBÉ (Henri) Chimie biologique.
 LARDENNOIS Pathologie chirurgicale.
 LEMAITRE. . . Oto-rhino-laryngologie.
 LEROUX. . . Anatomie pathologique
 LÉVY-SOLAL. Obstétrique.
 LHERMITTE . Pathologie mentale.
 LIAN. . . . Pathologie médicale.
 MATHIEU. . . Pathologie chirurgicale
 MERCIER (F.) Pharmacologie.
 METZGER . . Obstétrique.
 MONDOR. . . Pathologie chirurgicale.
 MOURE. . . . Pathologie chirurgicale.
 MULON. . . . Histologie.
 OBERLING. . Anatomie pathologique.
 OLIVIER. . . Anatomie.
 PHILIBERT. . Bactériologie.
 QUÉNU. . . . Pathologie chirurgicale.
 RICHET Fils. . Physiologie.
 SÉZARY . . . Dermatologie et syphiligraphie.
 VALLERY-RADOT
 (Pasteur) . . Pathologie médicale.
 VAUDESCAL. Obstétrique
 VELTER. . . . Ophtalmologie
 VERNE. . . . Histologie.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

BUSQUET. . . . Pharmacologie.
 GUENIOT Obstétrique.
 LEQUEUX Obstétrique.
 NEVEU-LEMAIRE. Parasitologie.

MM.

RETTERRER . . Histologie.
 ZIMMERN. . . Physique
 N. Pathologie médicale

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.		MM.	
ALGLAVE	Clinique chirurgicale.	LERI	Clinique médicale.
AUVRAY . . .	Clinique chirurgicale.	MOCQUOT . . .	Clinique chirurgicale
CHEVASSU . .	Clinique chirurgicale.	PROUST	Clinique chirurgicale.
LIGNEL-LAVASTINE	Clinique médicale.	SCHWARTZ .	Clinique chirurgicale
LE LORIER . .	Clinique obstétricale.		

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, agrégé.	{	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY		Stomatologie.
CHAILLEY-BERT.		Education physique.
LEDOUX-LEBARD		Radiologie clinique.
WEILL-HALLÉ.		Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions, émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A TOUS LES MIENS

A M. LE PROFESSEUR PIERRE DUVAL

Officier de la Légion d'Honneur
Chirurgien de l'Hôpital Vaugirard

*Qui nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de cette
thèse.*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS

M. LE PROFESSEUR GUILLAIN

M. LE PROFESSEUR CHEVASSU

M. LE DOCTEUR COUTELA

M. LE DOCTEUR BOURGEOIS

A M. LE DOCTEUR ROUGET

Notre profonde gratitude.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DU
SARCOME DE L'OREILLE MOYENNE
CHEZ L'ENFANT

DÉFINITION

Parmi les tumeurs malignes de nature conjonctive qu'il est possible de rencontrer au niveau de l'oreille osseuse, le sarcome de l'oreille moyenne se distingue par une physionomie clinique absolument particulière, qui l'oppose aux sarcomes du conduit osseux, du labyrinthe et de la pyramide rocheuse.

Le premier, en effet, par son siège extra-tympanique, son accessibilité chirurgicale et par conséquent son pronostic relativement favorable, doit être considéré comme un cancer de l'oreille externe.

Les seconds, extrêmement rares, très mal différenciés, et dont on ne connaît encore qu'une seule forme précise, le chlorome, rentrent par leur évolution exclusivement intra-cranienne dans le cadre général des tumeurs de la base.

Ils s'opposent donc au sarcome de l'oreille moyenne dont l'aspect et l'évolution caractéristi-

ques méritent une étude spéciale, et que nous aurons seul en vue.

Mais tout d'abord il convient de préciser que, par oreille moyenne, il faut entendre ici caisse du tympan et mastoïde ; ces deux parties du temporal formant un ensemble bien défini de tous les points de vue :

Du point de vue anatomique car les cellules mastoïdiennes et la caisse, de même origine embryologique, sont tapissées d'une muqueuse semblable et renferment presque les mêmes éléments tissulaires.

Du point de vue physiologique, car la mastoïde, creusée de cavités communiquant avec la caisse, joue le rôle d'annexe pneumatique de cette dernière.

Du point de vue pathologique car, à cause même de ces liens étroits, les affections de l'une retentissent presque toujours sur l'autre et réciproquement.

C'est pourquoi nous pouvons parfaitement désigner les sarcomes nés dans la caisse ou dans la mastoïde, ce qu'il est parfois difficile de préciser, sous le nom général de sarcomes de l'oreille moyenne.

Cette affection se définit en outre par quelques caractères généraux, que nous devons préciser dès maintenant :

Elle est, en principe, primitive et unilatérale. Si nous disons, en principe, c'est qu'il existe cependant des sarcomes métastatiques au niveau de l'oreille. Une observation, due à Blau, relate l'histoire d'un jeune homme, porteur d'un sarcome du

pli de l'aine, reproduit, au bout de deux ans, dans les deux oreilles. Kuhn relate un cas à peu près semblable de tumeurs bilatérales chez un malade atteint de sarcomatose généralisée (Handbuch der Speziellen Pathologischen Anatomie).

Mais, par leur bilatéralité, le temps (deux ans) au bout duquel elles se développent, ces cancers, d'ailleurs tout à fait exceptionnels, diffèrent essentiellement du sarcome primitif qui fait le sujet de notre étude.

De même, nous ne considérons que pour les opposer à ce dernier les sarcomes, plus fréquents, nés dans une région voisine et propagés, par contiguité, dans l'oreille moyenne ; ils proviennent surtout des maxillaires, de la parotide, des ganglions cervicaux et nous n'envisagerons leur existence que du point de vue diagnostic.

Enfin, tel qu'il vient d'être défini, le sarcome de l'oreille moyenne se caractérise particulièrement chez l'enfant par sa fréquence plus grande, sa symptomatologie plus nette, sa marche plus rapide et plus implacable. C'est donc chez lui que nous l'étudierons, en signalant toutefois, à chaque occasion, ce qui le distingue de celui de l'adulte.

HISTORIQUE

L'histoire de cette affection peut être divisée en deux périodes. Pendant la première, que nous appellerons pré-histologique, elle demeure confondue avec l'épithélioma. Ignorée pendant longtemps, car, jusqu'au début du xix^e siècle le cancer du pavillon reste le seul décrit parmi les tumeurs malignes de l'oreille, elle sort peu à peu de l'ombre depuis que les publications de Fischer, en 1804 et de Campbell, en 1834, laissent pressentir l'existence des cancers plus profonds, au niveau du rocher. C'est même pendant cette période, où le manque d'investigation histologique ne permet pas encore de différencier les sarcomes et les épithéliomas de l'oreille moyenne, que nous retrouvons la première observation clinique indiscutable de sarcome (obs. IV). Elle est due à Sydow et fut publiée en 1862.

A partir de 1875, commence la période histologique ; c'est en effet à cette date que Schwartz, pour la première fois, fonde sur l'examen microscopique le diagnostic des cancers de l'oreille.

Le sarcome va donc s'individualiser définitivement, grâce surtout aux spécialistes allemands, qui s'occupent les premiers de la question. Ils publient

quelques observations précises, en particulier Gruber, Zaufal, Lucae, Kuhn, et même deux statistiques, celles de Burkner et de Bezold, en 1885 et 1895.

Mais peu à peu la question devient internationale, comme le montre la liste des observations publiées depuis 1894, date à laquelle, le premier en France, Ménière signale un cas de sarcome de l'oreille moyenne.

Kirchner et Milligan en 1896, Ficano, Cheatle. Hewetson en 1898, Lutz en 1900, Oppikofer en 1905, Botella en 1907, Gebrovsky en 1908, Calamida en 1910, Nurnberg Erfurt en 1911, Nicolaï et Urbantchisch en 1912, Döderlein en 1913, Ramirez Santalo en 1914, Porte et de la Torre en 1920, Bertoin, Friedwald et Kemler, Covili Faggioli en 1921, Junod et Verzar en 1922. Vitolo en 1923, Halphen en 1926.

Mais, si le sarcome se définit de plus en plus du point de vue clinique et du point de vue histologique, aucun travail original ne lui est consacré jusqu'en 1921.

Leidler, en 1909, dans un article sur la symptomatologie et le diagnostic du cancer de l'oreille, Brindel, dans une présentation de 23 observations au congrès de Bordeaux du 13 mai 1912, Cuvillier dans sa thèse, *le cancer de l'oreille*, ne parlent que très incidemment de lui pour en souligner la rareté, et n'ont en vue surtout que les épithéliomas de la caisse ou les tumeurs malignes de l'oreille externe. C'est donc Bertoin qui, le premier, l'étudie en même

temps que les sarcomes du rocher, titre de sa thèse soutenue à Lyon en 1921. Parmi eux, il reconnaît que le plus caractéristique est celui de l'oreille moyenne, dont il rapporte un cas typique, observé dans le service du D^r Lannois à l'Hôpital de la Charité de Lyon, chez une fillette de 10 ans. Depuis nous relevons trois publications touchant plus ou moins directement à la question :

Une statistique de Junod de Bâle, tout à fait instructive parce qu'elle n'embrasse que les cancers de l'oreille moyenne, et datant de 1922.

Une autre de Sekoulitch en 1925, beaucoup plus générale, mais donnant une idée précise de la fréquence relative des différentes tumeurs malignes au niveau des différentes parties de l'oreille.

Enfin une étude d'ensemble par Henri Retrouvey, sur les tumeurs malignes de l'oreille moyenne et de ses annexes, parus dans les numéros de la *Revue de Laryngologie* des 15 et 31 mars 1928.

FRÉQUENCE

A ce point de vue il y a lieu de considérer d'une part la fréquence absolue du sarcome de l'oreille moyenne, d'autre part sa fréquence relative par rapport à l'épithélioma de la même région et suivant l'âge des malades.

1^o FRÉQUENCE ABSOLUE.

Pour se faire une idée précise de l'extrême rareté de l'affection, il faut d'abord connaître dans quelle infime proportion les tumeurs malignes, qu'elles soient épithéliales ou conjonctives, se placent vis-à-vis des autres maladies de l'oreille.

Burkner compte 14 cancers sur 43.730 malades, Bezold, 7 sur 20.468 malades et, plus récemment, Sékoulitch 20 sur 53.000 malades ; ces trois statistiques concordent à peu près, et, d'après elles on peut considérer qu'il se présente 1 cancer sur un peu moins de 3.000 malades examinés pour l'oreille.

Mais, parmi ces rares cas, la plupart sont des épithéliomas du pavillon et du conduit : En effet sur les 20 observations relevées par Sékoulitch, 3 seulement se rapportent à la caisse ou à la mas-

toïde. En supposant donc en nombre égal les sarcomes et les épithéliomas de l'oreille moyenne, on ne rencontrerait donc en gros qu'un sarcome sur 30.000 malades.

On comprend alors pourquoi le nombre des cas de l'affection qui nous occupe ne peut être estimé, d'après les Allemands, qu'à une soixantaine : (Handbuch der Speziellen Pathologischen Anatomie).

Nous en avons personnellement découvert quarante, tant chez l'adulte que chez l'enfant.

2° FRÉQUENCE RELATIVE PAR RAPPORT A L'ÉPITHÉLIOMA.

Parmi les cancers du pavillon, lesquelles forment la grosse majorité des néoplasmes malins de l'oreille, les sarcomes sont exceptionnels par rapport aux épithéliomas.

Mais cette disproportion disparaît en grande partie si l'on n'envisage plus que les tumeurs de l'oreille moyenne. Sur 45.000 malades traités en 25 ans dans sa clinique de Bâle pour des affections auriculaires diverses, Junod a pu observer 6 cas de ces dernières, parmi lesquelles 3 épithéliomas, 2 sarcomes, et 1 endothéliome assez difficile à classer, mais se rapprochant cliniquement des seconds.

Cette égalité de fréquence s'explique assez bien par le fait que, si chez l'adulte et le vieillard l'épithélioma de la caisse se montre deux ou trois fois moins rare que le sarcome, ce dernier semble être par contre le seul cancer qui puisse se produire

chez l'enfant au niveau de l'oreille moyenne. En effet le seul cas d'épithélioma survenu à cet âge fut rapporté par Bruzzone en 1911, qui l'observa chez une fillette de 8 ans. La guérison fut d'ailleurs obtenue sans récurrence après opération.

3^e FRÉQUENCE RELATIVE SUIVANT L'ÂGE.

Sur 36 cas certains dans lesquels le renseignement de l'âge était donné, nous en avons relevé 24 au-dessous de 20 ans et 12 au-dessus. Cette proportion des deux tiers chez l'enfant et l'adolescent est admise par les quelques auteurs qui se sont occupés de la question ; en particulier par Kuhn, Junod et Bertoin.

Mais il serait intéressant de connaître l'âge de l'enfance auquel le sarcome semble être le plus fréquent.

Les 24 cas observés au-dessous de 20 ans se décomposent ainsi :

2 chez le nourrisson ou le bébé au-dessous d'1 an.

7 chez le tout jeune enfant de 2 à 5 ans.

10 chez l'enfant de 5 à 12 ans.

5 chez l'adolescent.

L'âge de choix paraît donc se placer entre 2 et 12 ans.

ÉTIOLOGIE.

La cause réelle du sarcome de l'oreille moyenne, comme celle des tumeurs malignes en général, reste encore inconnue. Demeurent donc seules à considérer quelques causes favorisantes : l'âge, le sexe, le traumatisme et l'état antérieur de l'oreille. Si, comme nous venons de le voir, il est permis de penser que l'âge du malade peut avoir une certaine influence sur l'apparition du cancer, par contre le sexe ne joue aucun rôle : nous avons trouvé autant de filles que de garçons parmi les cas observés chez l'enfant, autant de femmes que d'hommes parmi ceux décrits chez l'adulte.

Le traumatisme, parfois, a pu être invoqué : en particulier par Kopte et par Haug. Le premier attribue la formation d'un sarcome à une chute sur la mastoïde ; le second fonde son opinion sur la coïncidence qu'il a remarquée entre une blessure du conduit par épingle à cheveux, suivie d'otorragies, et l'apparition du cancer chez une jeune fille de 18 ans ; mais, dans ce cas particulier, il faut noter que l'oreille était atteinte d'otorrhée chronique depuis l'âge de 3 ans. C'est pourquoi le traumatisme, dans les très rares cas où il semble avoir été la

cause occasionnelle de la maladie, ne joue peut-être pas d'autre rôle que d'attirer, par la douleur et les hémorragies qu'il provoque, l'attention sur l'oreille. Cependant, au niveau de la région qui nous intéresse comme partout ailleurs, aucune donnée précise ne permet de fixer la limite exacte de son influence dans la formation des tumeurs malignes.

Beaucoup plus certaine est l'action d'une irritation chronique de la caisse, par une otorrhée persistante, accompagnée de granulations et de polypes.

Cette cause se retrouve toujours dans les cas d'épithéliomas, et fréquemment dans ceux de sarcomes chez l'adulte.

Par contre chez l'enfant elle ne paraît pas la règle générale : si elle existait chez notre petit malade, dont l'oreille coulait depuis plus d'un an, lorsque le cancer s'est manifesté, et dans quelques autres observations de Sydow, Lutz, Döderlein, elle était absente dans la plupart des autres cas. Nous verrons, en étudiant les formes cliniques, quelle place exacte tient l'otorrhée chronique parmi les différents modes de début du sarcome, mais son rôle étiologique, bien qu'elle ne soit pas constante, n'est discuté par aucun auteur.

En dehors d'un écoulement chronique, et beaucoup plus rarement encore, l'oreille a pu être le siège d'otites aiguës récidivantes ; c'est un fait que Ménière a observé chez un garçon de 8 ans (obs. XIII).

De plus, par analogie avec ce qui se passe au

niveau du conduit ou d'autres surfaces muqueuses, on peut supposer que certaines formes de sarcomes, les formes angiomateuses en particulier, se développent, sous une influence inconnue, à partir de simples angiomes préexistants : Antonio Piazza (de Catane) cite le cas d'une femme de 50 ans, atteinte d'angiomes de la caisse et du conduit, qui, au bout de 8 ans, fit une paralysie faciale, prouvant une transformation maligne.

Mais, outre que les nævi se montrent extrêmement rares dans l'oreille moyenne, parois de la caisse ou tympan, cette cause ne s'applique guère qu'aux angio-sarcomes, lesquels sont exceptionnels chez l'enfant.

C'est pourquoi, dans plus de la moitié des cas, l'étiologie du cancer survenu d'emblée dans une oreille saine d'apparence, demeure entièrement obscure.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Si la tumeur que nous envisageons possède un aspect macroscopique tout à fait particulier, elle est beaucoup moins bien différenciée dans sa nature et son origine histologiques.

ANATOMIE MACROSCOPIQUE

Le néoplasme se propage à la fois en dehors, vers les téguments, et en dedans, vers l'endocrane. Il offre donc à la description deux parties opposées : une partie externe, palpable sous la peau et même visible à travers des ulcérations de celle-ci, et une partie interne, constatable seulement à l'autopsie.

1^o *Caractères extérieurs.* — Les observations s'accordent à décrire la tumeur en des termes presque semblables. Elle est en effet caractéristique par son siège et par son volume : son siège dans le conduit et dans la région mastoïdienne, son volume toujours considérable, parfois monstrueux, et d'un accroissement rapide. A cet égard, l'aspect de notre petit malade semblait absolument typique.

Le maximum des lésions se trouve toujours derrière l'oreille. La tumeur fait, à cet endroit, une saillie considérable qui s'implante sur la partie latérale du crâne, et dont la base s'étend vers le

sommet de la tête et la nuque. Mais le sarcome envahit en outre la région cervicale supérieure, la région parotidienne et la tempe.

Il soulève la peau, qui, sur lui, conserve sa mobilité, et même, dans les places où les téguments surdistendus ont éclaté, il apparaît au dehors. Les ulcérations siègent donc le plus souvent au point saillant, c'est-à-dire en haut et en arrière du pavillon. Chez notre malade, on pouvait, au travers d'une énorme brèche cutanée, constater les bourgeons néoplasiques, rouges, infectés, et saignant surtout au moindre contact. Ces mêmes bourgeons sortent par le conduit et remplissent la conque. Très particulier est donc l'aspect du pavillon, intact, mais décollé, et maintenu entre deux tumeurs : l'une en arrière, très volumineuse, qui le refoule, et l'autre, en avant, qui le cache en partie.

Il existe un réseau veineux sous-cutané, apparent surtout en avant, entre le tragus et le bord externe de l'orbite, sous forme de grosses veines parallèles.

Dans la moitié des cas la consistance est dure et plurilobée.

Les autres sarcomes sont mous et encéphaloïdes, en particulier chez le jeune enfant.

2^o *Prolongements internes.* — Le développement intérieur du néoplasme présente des variations très importantes. Quelquefois il respecte en grande partie la base du crâne : il paraissait en être ainsi chez notre malade, car, au moment du prélèvement *post mortem*, fait au niveau de la partie moyenne

de la pyramide rocheuse, celle-ci présentait encore, la séparant de la dure-mère, une lame osseuse intacte.

Dans d'autres cas, au contraire, le cancer se propage jusqu'au centre même de la base, au trou occipital et au sphénoïde, comme Bertoin a pu l'observer (obs. XXII).

Nous ne pouvons donc faire qu'une description schématique des lésions internes : les unes, les plus constantes, intéressent le voisinage immédiat de l'oreille moyenne, les autres, très variables, sont de plus en plus rares à mesure qu'elles s'éloignent vers l'intérieur du crâne.

Le lieu de naissance exact de la tumeur n'est jamais fixé. Dans notre cas personnel l'histologie apporte à ce sujet une précision, absolue, mais exceptionnelle.

Nous étudierons, avec les formes cliniques, comment on se base surtout sur les symptômes du début de l'affection pour différencier les sarcomes de la caisse et ceux de la mastoïde.

Mais déjà, du point de vue anatomique pur, il est parfois possible de localiser l'origine du cancer, au cours des interventions pratiquées sur le malade :

Par exemple, chez le nôtre, au moment de la première opération, on avait trouvé peu de lésions mastoïdiennes alors que la caisse était remplie de fongosités, l'enclume et le marteau détruits.

Au contraire, dans un cas de Christiunec, la tu.

meur occupait tout d'abord la mastoïde et se manifestait dès l'ouverture (obs. XV).

Mais au moment de l'autopsie le développement interne du cancer déborde beaucoup trop l'oreille moyenne, pour que la question puisse être tranchée.

Le sarcome détruit les cloisons qui séparent entre eux la caisse, l'antre, le conduit et les cellules mastoïdiennes et remplit entièrement la région. Naturellement l'aqueduc de Fallope et le facial sont englobés du seuil de l'aditus au trou stylo-mastoïdien, ainsi que la chaîne des osselets et leurs muscles.

De là la tumeur se propage toujours dans plusieurs directions.

a) En dehors elle bourgeonne vers le sillon rétro-auriculaire par l'apophyse, vers le méat, par le tympan et le conduit.

b) En haut, et d'avant en arrière, elle envahit de proche en proche la paroi latérale, de la voûte, de l'écaille temporale au pariétal et à la moitié correspondante de l'écaille occipitale. Cette surface d'implantation toujours plus élargie, sert de base à la masse principale du néoplasme extériorisé.

c) En avant elle gagne le zygoma, le condyle du temporal et l'articulation temporo-maxillaire qu'il immobilise. Elle n'envahit presque jamais les os de la face.

d) En dedans par la paroi interne de la caisse et le labyrinthe, elle progresse vers la pointe du rocher.

Mais, dans cette direction, l'importance de la propagation se montre des plus variables.

Presque toujours elle détruit l'oreille interne, et, de là, peut gagner toute la pyramide. Mais, suivant qu'on envisage les prolongements implantés sur les faces inférieures ou supérieures de celle-ci, les lésions se produisent vers la face ou vers le crâne.

α) Par la paroi inférieure de la caisse et la face inférieure du rocher, le cancer se propage parfois vers la fosse sphnéo-maxillaire, région dangereuse par tous les vaisseaux et nerfs qu'elle renferme : carotide interne, branches de division de la maxillaire interne, jugulaire, dont le golfe touche, en haut, le plancher de la caisse, nerfs maxillaires. Il peut ainsi atteindre le rhino-pharynx.

β) Par la face antéro-supérieure du rocher, le sarcome envahit la fosse cérébrale moyenne, jusqu'à la pointe de l'os sur laquelle repose le ganglion de Gasser, et par où pénètre dans le crâne la carotide. Il comprime alors le trijumeau, particulièrement sa branche ophtalmique.

Plus rarement il atteint la selle turcique et la fente sphénoïdale, par conséquent l'artère ophtalmique, les nerfs moteurs de l'œil et le chiasma optique. Bertoin l'a vu envahir l'hypophyse et pénétrer dans la cavité orbitaire.

γ) Par la face postéro-supérieure du rocher, la tumeur entre dans la fosse cérébrale postérieure. Lorsqu'elle gagne le conduit auditif interne, elle détruit le nerf acoustique. Elle menace la partie terminale du sinus latéral, de la mastoïde au trou déchiré postérieur et comprime au niveau de ce

dernier le glosso-pharyngien, le vague et le spinal.

Parfois même elle atteint le pourtour du trou occipital, le trou condylien antérieur, avec l'hypoglosse, et refoule le canal rachidien (Bertoin).

e) Il est intéressant de constater que les méninges résistent longtemps au néoplasme, en lui opposant une barrière efficace de pachyméningite végétante.

Comme la dure-mère forme, le long du bord supérieur du rocher, un angle dièdre ouvert en bas dont les deux faces sont, en avant la dure-mère cérébrale, et en arrière la dure-mère cérébelleuse, le sarcome refoule à la fois le lobe temporo-sphénoïdal du cerveau et le cervelet, mais ne les envahit pas la plupart du temps.

Cependant la tumeur ne reste pas toujours extradure-mérienne et Christinnec a pu observer un cas dans lequel l'écorce cérébrale se trouvait complètement englobée au niveau des circonvolutions temporales ; de même Cheatle et Covili Faggioli ont décrit une destruction partielle de la dure-mère au niveau de la fosse cérébrale moyenne (obs. VII, XVI, XX).

Par cet envahissement étendu, le sarcome se montre d'une malignité plus grande que l'épithélioma de la région, lequel respecte toujours les méninges.

3° En dehors de ces deux aspects externe et interne l'affection n'offre plus que des caractères macroscopiques moins particuliers.

A la coupe, le tissu néoplasique est, le plus souvent dur, parfois mou. La tumeur est en général formée de plusieurs bourgeons charnus. *Post-mortem*, la couleur est blanc-jaunâtre. A l'intérieur peuvent se trouver des plaques de nécrose, des cavités purulentes, et même des séquestres (Bertoin).

Les métastases ont été rarement observées. Les ganglions tributaires ne sont pas, en principe, envahis par le sarcome. S'il existe parfois une certaine réaction ganglionnaire au niveau de la chaîne carotidienne, elle est due, le plus souvent, à l'infection secondaire du néoplasme extériorisé.

Les métastases éloignées, par voie sanguine, se rencontrent dans quelques cas. Bertoin a constaté trois noyaux sarcomateux, les deux premiers, du volume d'une noix, dans chacun des poumons, le troisième, très petit, dans le foie (obs. XXII).

Junod en mentionne dans les ganglions rétro-péritonéaux, le pancréas et la 8^e côte (obs. XVII) et Gebrovsky, chez l'adulte, dans les poumons et le cœur.

ANATOMIE MICROSCOPIQUE

L'histologie des tumeurs en question est assez peu précise. Peut-être y a-t-il là une raison un peu spéciale. En effet, le diagnostic n'étant jamais soupçonné qu'au moment où le sarcome a pris déjà un certain développement, les biopsies ne proviennent

pas du centre du néoplasme, ce qui nécessiterait alors des mutilations impossibles, mais de la périphérie ; elles renferment donc souvent des éléments inflammatoires qui peuvent masquer les formations cancéreuses pures. C'est ainsi que, dans notre cas particulier, trois biopsies successives prises, l'une au moment de l'intervention, les deux autres plus tard, au point d'extension le plus rapide de la tumeur, demeurèrent sans résultat probant. Il fallut attendre la possibilité d'un prélèvement *post-mortem* au niveau même du rocher, pour obtenir le diagnostic histologique de sarcome. L'intérêt histologique de la tumeur compensa d'ailleurs largement cette attente ; mais avant de préciser cette question, nous décrirons les formes histologiques sarcomateuses décrites jusqu'ici au niveau de l'oreille moyenne.

Elles possèdent des caractères communs à tous les sarcomes : stroma conjonctif, lacunes sanguines sans parois propres, monstruosité cellulo-médianes, figures de mitoses.

Mais, si quelques-unes se montrent trop atypiques pour pouvoir être différenciées avec certitude (Bertoin), les autres se rapprochent, par la disposition ou la forme particulière de leurs cellules, des différents types admis dans la classification des sarcomes.

a) Nous avons recueilli quatre cas de sarcomes fusio-cellulaires (obs. III, XV, XVI, XXI). Ces tumeurs forment un tissu dense dans lequel les cel-

lules allongées, à noyau fusiforme, à protoplasma effilé, se groupent en faisceaux qui s'orientent autour d'un vaisseau central, en formant des volutes ou des spirales.

b) A peu près en nombre égal se rencontrent les lymphocytomes ou sarcomes à cellules rondes (obs. H, VI, XVII, XX). Entre les mailles d'un réticulum plus ou moins altéré se multiplient des cellules arrondies, à gros noyaux.

Ces deux formes, les plus nombreuses, dérivent du tissu conjonctif commun, représenté dans l'oreille moyenne par le chorion nourricier qui soutient la muqueuse de la caisse de l'antre et des cellules mastoïdiennes. Quelques-unes cependant, particulièrement fibreuses, seraient issues, d'après Christinnec et Covili Faggioli, du périoste de la mastoïde ou même de la dure-mère sous-jacente (obs. XV, XVI).

c) Les ostéo-sarcomes, que l'on pourrait croire plus fréquents, se montrent au contraire plus rares que les précédents. Ils renferment des myéloplastés, cellules géantes à plusieurs noyaux, existant déjà dans le tissu osseux, mais multipliés en grand nombre dans la tumeur maligne (obs. XIII, XVIII). Ils se développent à partir des parois de la caisse, de la coque de la mastoïde, ou des travées osseuses qui séparent entre elles les nombreuses cavités de l'oreille moyenne.

d) Les angio-sarcomes, prolifération énorme et désordonnée des vaisseaux sanguins de toute nature,

paraissent assez particuliers à l'adulte. Secker Walker en a cependant observé un cas chez un enfant de 7 ans (obs. XI). Ils dérivent probablement d'angiomes primitifs, de la caisse et du tympan ; leur évolution semble un peu moins rapide et leur envahissement moins étendu.

e) Les myxo-sarcomes sont des tumeurs molles, gélatineuses, renfermant quelques cellules fusiformes éparses au milieu d'une substance interstitielle lâche. Kuhn en a publié une observation chez un enfant de 1 an (obs. XII). Avec lui Ash, Keller Kummel, pensent qu'ils appartiennent aux premières années de la vie. Cependant Milligan rencontra une telle forme chez un malade de 18 ans.

Ils sont considérés comme d'origine embryonnaire ; ils se formeraient au dépens du tissu conjonctif gélatineux qui remplit l'oreille moyenne pendant la vie fœtale et reste parfois, à la surface de la muqueuse, sous forme de petits cordons membraneux constitués par des fibres parallèles, groupées autour d'un faisceau central dense, et dont la signification n'est pas encore précisée (Politzer).

f) D'autres formes existent au niveau de la région qui nous occupe, mais n'ont été décrites encore que chez l'adulte.

Les sarcomes myélogènes, dont un cas fut publié par Kirchner chez un homme de 48 ans, et les sarcomes mélaniques, dont l'origine doit être probablement cherchée dans un nævus pigmentaire du tympan ou de la caisse, observés par Haug et Hegener

chez deux malades qui présentaient des nævi pigmentaires généralisés.

g) Enfin, on ne trouve nulle part la description d'un sarcome musculaire de l'oreille moyenne. Mais l'examen de la dernière pièce prélevée, *post-mortem* chez notre petit malade, a permis de découvrir, à côté d'éléments monstrueux et peu différenciés, des éléments beaucoup plus typiques : fuseaux protoplasmiques très allongés et très minces, à plusieurs noyaux successifs dans le sens de la longueur, et renfermant une double striation : longitudinale et surtout transversale ; ces caractères, que nous décrivons en détail avec notre observation, sont ceux de la fibre musculaire striée, et la tumeur fut admise comme un rhabdomyosarcome par la Société du cancer.

C'est le premier cas de cette nature observé dans la région.

Il n'a pu tirer son origine que des deux seuls muscles de l'oreille moyenne, les muscles du marteau et de l'étrier, qui sont des muscles striés. Cette conclusion correspond d'ailleurs exactement à l'observation clinique, l'otorrhée chronique ayant pu favoriser la formation d'un sarcome de la caisse, et aux constatations opératoires d'après lesquelles la caisse était remplie de fongosités contenant les osselets désinsérés.

h) En dehors de ce cas unique, l'histologie ne fournit, dans les formes différenciées, que des renseignements sur le tissu dans lequel le cancer a pu

se former, os périoste ou sous-muqueux. Ces trois éléments existent au même titre dans la caisse et dans la mastoïde. C'est donc sur la clinique, en définitive, qu'on devra se baser pour découvrir l'origine anatomique de la plupart des sarcomes de l'oreille moyenne.

EVOLUTION ET SYMPTOMATOLOGIE

L'évolution du sarcome passe par deux phases successives. Pendant la première, il reste encore localisé dans l'oreille moyenne. Pendant la seconde, il se propage toujours au dehors, et quelquefois en même temps vers l'intérieur. La symptomatologie varie donc avec la succession de ces deux périodes évolutives.

1° SIGNES CLINIQUES DU SARCOME ENCORE LOCALISÉ DANS L'OREILLE.

Ils sont de deux sortes : des symptômes fonctionnels qui éveillent l'attention des parents, et des signes physiques révélés au spécialiste par l'examen local.

A. — *Symptômes fonctionnels.*

Il est toujours bien difficile de préciser la date du début du cancer ; l'étude des différents modes d'apparition de la tumeur donne lieu à la considération de plusieurs formes cliniques. Mais, du point de vue analytique, seul envisagé en ce moment, l'affec-

tion se manifeste par des signes qui montrent :
d'abord sa localisation ;
ensuite sa malignité.

1^o *Signes de localisation auriculaire.* — Ils attirent l'attention sur l'oreille et peuvent s'installer d'une façon insidieuse.

a) Quelquefois l'enfant est porteur d'une otorrhée chronique : celle-ci, qui date de plusieurs mois ou de plusieurs années, prend certains caractères particuliers : l'écoulement devient plus abondant et plus fétide : chez notre petit malade cette fétidité s'était aggravée depuis quelque temps, et nécessitait des nettoyages plus fréquents du conduit. Mais surtout des otorrhagies spontanées se manifestent (Ramirez Santalo) que nous n'avons pas observées cependant.

b) L'acuité auditive diminue du côté malade. Le caractère fonctionnel de ce symptôme est son aggravation continue. Il peut y avoir des bourdonnements, mais pas dès le début, en principe, de vertiges.

c) L'otalgie est souvent très vive. Elle s'accroît à la pression sur la mastoïde ou à la traction du pavillon. Dans un cas de Nicolaï, elle s'irradiait en avant.

2^o *Signes de malignité.* — a) Le principal, qui ne manque jamais, mais peut apparaître soit d'emblée, soit après une période plus insidieuse, est la paralysie faciale. Elle précède presque toujours l'extériorisation de la tumeur. Quelques manifestations d'hyperexcitabilité du nerf l'annoncent parfois : ainsi, dans notre cas personnel, l'enfant avait pré-

sente quelques jours auparavant des tics des lèvres et des paupières ; Bertoin avait observé de même une crise de rire spasmodique (obs. XXII). Elle est périphérique et par conséquent totale. Si elle reste parfois longtemps au stade de simple parésie (Nicolaï), elle ne régresse jamais et tend, au contraire, vers une déformation complète.

b) Quelques signes de compression, céphalées et vomissements, peuvent apparaître dès le début (obs. XXII). Mais ils sont cependant plus spéciaux à la période d'extension du sarcome.

B. — *Signes physiques.*

1° *Examen du conduit.* — a) Lorsqu'il existe une otorrhée chronique, le spéculum fait découvrir une large perforation tympanique, ainsi que des polypes de la caisse ; ces derniers sont largement implantés, durs, très peu mobiles ; mais surtout ils saignent abondamment au moindre contact et l'hémorragie ne s'arrête pas facilement : c'est là leur caractère principal.

b) Lorsque l'oreille ne coule pas, le tympan peut, dans certains cas, présenter un aspect anormal, dû à la présence de la tumeur en arrière de lui : une teinte plus foncée ou même bleuâtre (Halphen obs. X), une disparition des repères.

2° *Examen de l'audition.* — Il donne des résultats importants, mais ne peut être pratiqué avec sûreté que chez des enfants déjà grands. L'acuité

auditive est nettement diminuée du côté malade. Le Rinne négatif et le Weber latéralisé montrent que cette surdité est une surdité de transmission. L'examen du labyrinthe, pratiqué dès le début, montre, en principe, son intégrité.

3° La recherche des ganglions reste négative, sauf dans les cas où une otorrhée chronique a pu causer une réaction du côté des groupes prétragien, rétro-auriculaire et sous-sterno-mastoïdien.

4° Quelquefois, une tuméfaction mastoïdienne dure peut apparaître avant tout autre symptôme.

C. — La plupart du temps, l'état général n'est pas altéré à ce stade. Seuls les signes locaux s'aggravent d'une façon continue jusqu'à l'extériorisation du cancer.

2° SIGNES CLINIQUES DU SARCOME A LA PÉRIODE DE PROPAGATION

Nous les classerons en deux groupes : ceux par lesquels la tumeur se manifeste à l'extérieur, et ceux qui marquent les étapes successives de sa propagation interne. Nous étudierons ensuite les modifications de l'état général et les complications qui peuvent hâter la terminaison de la maladie.

A. — *Signes du sarcome extériorisé.*

a) Le néoplasme détruit le tympan, si ce dernier ne l'était déjà par le fait d'une otorrhée chronique,

et se propage dans le conduit sous forme d'une masse dure et bourgeonnante.

b) En même temps des otorragies spontanées, abondantes, peuvent se produire.

c) Un écoulement purulent s'installe toujours dès que le tympan est perforé, dû à l'infection secondaire.

d) Dans la région mastoïdienne, la tumeur décolle le pavillon, soulève la peau qui s'ulcère, et apparaît à l'extérieur. Elle va s'étendre dans cette région surtout, mais aussi en avant sur la région parotidienne et en bas dans le cou, jusqu'à prendre l'aspect que nous avons décrit macroscopiquement. Le caractère clinique principal de cette extériorisation reste son accroissement rapide et son volume énorme. Chez notre petit malade, on pouvait suivre, de jour en jour, les progrès du cancer : de la grosseur d'une noix au début de septembre, il atteignait en octobre le volume d'une tête de nouveau-né, et n'a pas cessé de gagner du terrain jusqu'à la mort de l'enfant.

e) Fonctionnellement, cet envahissement progressif des régions péri-auriculaires, cause quelques troubles fonctionnels : les deux principaux consistent en un torticolis gênant les mouvements de la tête, et un trismus dû à l'atteinte de l'articulation temporo-maxillaire. Dans le cas que nous avons observé, celui-ci était devenu tel qu'il rendait obligatoire l'alimentation à la cuiller.

B. — *Signes de la propagation interne.*

Elle se traduit par des symptômes subjectifs et des signes d'examen de plus en plus nombreux, suivant qu'elle gagne des régions de plus en plus éloignées de l'oreille moyenne.

1° *Symptômes fonctionnels.* — a) La douleur devient de plus en plus vive, elle se manifeste surtout par des crises de céphalée temporale. Cependant, si elle est parfois continue et atroce (Bertoin : obs. XII), nous ne l'avons pas observée avec autant d'intensité dans notre cas personnel.

b) La surdité devient complète dès que le labyrinthe se trouve atteint. En même temps apparaissent des vertiges, du nystagmus et des troubles de l'équilibre.

c) L'envahissement de l'étage moyen de la base du crâne donne lieu :

α) à des névralgies du trijumeau, avec hyperesthésie, puis anesthésie, des territoires de l'ophtalmique et du maxillaire supérieur.

β) à des troubles de la motilité du globe oculaire, diplopie surtout, découverts à l'examen systématique de l'œil.

γ) à des troubles visuels dus à la thrombose de l'artère ophtalmique ou même à la compression du nerf optique. En dehors de l'hémianopsie qui sera décelée par l'examen du champ visuel, ils consistent en des crises passagères d'amaurose abou-

tissant à la baisse constante de l'acuité visuelle.

d) un syndrome du trou déchiré postérieur caractérise la propagation vers l'étage postérieur. Au complet il est constitué par :

α) des troubles de la déglutition par paralysie du glosso-pharyngien.

β) de la toux et un ralentissement du pouls, suivis de dysphonie et d'accélération cardiaque, dus à l'irritation puis à la paralysie du pneumogastrique.

γ) un torticolis causé par la paralysie spinale. Parmi eux, les plus fréquents sont les troubles de la déglutition.

e) Des épistaxis et une gêne respiratoire nasale traduisent l'atteinte du rhino-pharynx.

f) Enfin des troubles d'hypertension intracrânienne et de compression encéphalique se manifestent et vont s'aggraver jusqu'à la fin de l'évolution.

Les deux plus constants sont la céphalée et la somnolence : cette dernière, coupée d'accès de délire, devient presque continue.

Les vomissements paraissent moins fréquents. Nous ne les avons pas observés chez notre petit malade.

Des signes de localisation ont même été décrits : si la compression du lobe temporo-sphénoïdal, se traduisant par de l'aphasie, peut difficilement se déceler chez l'enfant, le refoulement indirect de la zone rolandique donne quelquefois lieu à de la paré-

sie dans les membres du côté opposé, ou même à une véritable hémiplegie (XIX, XX, XXI).

Les symptômes de compression cérébelleuse se confondent presque, dans le cas qui nous occupe, avec ceux qui traduisent la participation du labyrinthe. Cependant, des vomissements particulièrement fréquents permettent de supposer l'atteinte du cervelet.

2^o *Signes objectifs.* — Ils sont surtout découverts par l'examen de l'œil; en effet celui de l'oreille est rendu impossible par la présence de la tumeur dans le conduit; quand à celui du pharynx, il permet cependant parfois de se rendre compte de la paralysie et de l'anesthésie de la moitié du voile, prouvant que la propagation atteint le trou déchiré postérieur. Coulet observa, chez un homme de 39 ans, une hémiplegie glosso-pharyngo-laryngée, associée à une ophtalmoplégie complète.

Au niveau de l'œil on peut déceler :

a) Un nystagmus, dirigé du côté sain, traduisant l'atteinte de l'oreille interne.

b) Des paralysies oculaires isolées, ou constituant un syndrome d'ophtalmoplégie complète, lorsque le sarcome gagne la fente sphénoïdale.

c) Une hémianopsie hétéromyme dont l'existence prouve la compression du chiasma.

d) Des lésions du fond d'œil surtout.

La stase papillaire est un signe précoce d'hypertension intracrânienne, compatible longtemps avec

une acuité visuelle subjectivement normale, et qui doit être recherché d'une façon systématique.

C. — *État général*

Dès que le sarcome s'est extériorisé, l'état général, qui avait pu rester jusqu'alors satisfaisant, s'altère d'une façon assez rapide. Cependant, il ne devient quelquefois franchement mauvais que peu de temps avant la mort.

a) La fièvre n'est pas constante. Due à l'infection secondaire, elle reste le plus souvent légère, à moins d'une complication pulmonaire ou méningée.

b) Mais la cachexie s'installe peu à peu — elle se caractérise par une perte complète de l'appétit et des forces, un amaigrissement progressif, d'autant plus rapides que le trismus ou les troubles de la déglutition rendent l'alimentation plus difficile et que les hémorragies se répètent.

c) La mort survient dans un état semi-comateux.

L'évolution est rapide dans la grande majorité des cas : elle dure en effet en moyenne de quatre à six mois après l'apparition de la paralysie faciale, exceptionnellement plus d'une année ; Oppikofer a cependant publié une observation dans laquelle la maladie s'était prolongée durant 18 mois (obs. XIX).

D. — *Quelques complications peuvent survenir et précipiter la marche de l'affection, car elles sont toujours mortelles :*

a) Une hémorragie foudroyante par ulcération de la carotide, d'une branche du maxillaire interne, du sinus latéral ou de la jugulaire. Hewetson a décrit une hémorragie carotidienne chez un homme de 40 ans ;

b) Une méningite suraiguë, due à la perforation de la dure-mère par le néoplasme infecté : elle peut être décelée par l'élévation brusque de la température, l'intensité de la céphalée et du délire, les vomissements, le kernig, et surtout la ponction lombaire ;

c) Une maladie intercurrente, la plupart du temps chez ces enfants cachectiques, une broncho-pneumonie.

PRONOSTIC

Le pronostic, extrêmement sombre à tout âge, est, à l'heure actuelle, toujours fatal chez l'enfant.

En effet, les très rares cas de guérison, ou tout au moins de non récurrence maintenue à la suite d'une ou plusieurs interventions, n'ont été observés que chez l'adulte ou l'adolescent par Botella chez une femme de 43 ans, Friedwald et Kemler chez un homme de 42 ans, et Ramirez Santalo chez un jeune homme de 18 ans.

Si, au-dessous de cet âge, quelques observations de sarcomes auriculaires ayant évolué favorablement furent publiées (Bezold), elles se rapportent à des tumeurs du conduit et non de l'oreille moyenne.

De plus, ni la forme anatomique ni la nature histologique de la tumeur, n'ont paru posséder, jusqu'ici, la moindre influence sur le pronostic chez l'enfant. Il n'en est pas tout à fait ainsi chez l'adulte, où, sur 3 cas d'issue favorable, deux sont relatifs à des angio-sarcomes (Botella et Ramirez Santalo).

Les éléments qui permettent de prévoir la mort prochaine sont fournis surtout par la rapidité de l'extension du cancer et l'altération de l'état général ; la stase papillaire, indiquant de bonne heure le degré d'hypertension intra-cranienne, paraît être un des plus précoces.

FORMES CLINIQUES

La rareté du sarcome, sa marche toujours rapide et fatale chez l'enfant, limitent le nombre des formes cliniques à quelques-unes d'après le mode d'apparition, l'évolution anatomique et l'origine de la tumeur.

1^o FORMES D'APRÈS LE MODE DE DÉBUT

Ce sont les plus nettes.

Il existe des sarcomes apparus d'une façon insidieuse, et d'autres très rapidement par des signes aigus.

A. — *Formes à début insidieux.*

a) Quelquefois l'affection se manifeste au cours d'une otorrhée chronique. Mais cette dernière, de règle dans l'épithélioma et presque constante dans les cas de sarcomes chez l'adulte, se retrouve au contraire rarement chez l'enfant. En dehors de notre observation personnelle, nous ne l'avons en effet relevée avec certitude, que dans celles de Lutz et de Döderlein (Obs. I, II, III).

L'écoulement devient alors de plus en plus fétide

et l'oreille de plus en plus sourde jusqu'à l'apparition de la céphalée, de la paralysie faciale et de la tumeur.

b) Plus souvent on peut, sans autre symptôme, constater la tumeur dans le conduit ou le sillon rétro-auriculaire, avant que surviennent les signes de destruction de l'oreille moyenne. Son seul caractère est d'augmenter progressivement de volume et de s'accompagner de surdité ou d'otorrhagies (obs. IX, X, XII, XIV, XV, XVI, XVII).

B. — *Formes à début rapide.*

Mais, dans un nombre égal de cas, le cancer se manifeste d'emblée :

a) Soit par une paralysie faciale apparue brutalement en pleine santé, suivie de signes qui attirent très vite l'attention sur l'oreille correspondante (obs. XIX, XX, XXI, XXII).

b) Soit, surtout, par un syndrome aigu d'otite et de mastoïdite, avec douleur, tuméfaction mastoïdienne, perforation tympanique, écoulement purulent ou hémorrhagique, envahissement rapide du conduit par le néoplasme (obs. IV, V, VI, VII, VIII, XVIII).

2° FORMES D'APRÈS L'ÉVOLUTION ANATOMIQUE

Quel que soit son mode de début, l'affection prend, à la période qu'on pourrait appeler la période d'état de son évolution, un aspect clinique assez sem-

blable dans tous les cas, en ce sens qu'elle acquiert toujours un volume considérable et aboutit rapidement à la mort.

Mais, de même qu'anatomiquement certains sarcomes montrent une tendance plus grande que d'autres à se propager vers la base du crâne, il semble qu'on puisse distinguer deux formes cliniques, suivant que la tumeur se manifeste surtout par des signes extérieurs, ou, au contraire, occasionne en même temps des troubles de compression cérébrale.

A. — Les formes à développement externe, comme celle dont nous avons pu suivre l'évolution, acquièrent un volume énorme, bourgeonnent dans le conduit et derrière l'oreille, ulcèrent la peau, envahissent le cou, la parotide et l'articulation temporo-maxillaire, mais respectent, au moins pendant longtemps, les méninges et les organes de la base. La céphalalgie n'est donc pas très marquée, les vomissements sont absents ainsi que les troubles oculaires, pharyngés et cardiaques. Par contre l'aspect de la tumeur extériorisée, contrastant avec cette intégrité de l'état général, devient véritablement effrayant.

La cachexie se produit assez tard. Son apparition annonce la mort à brève échéance.

En dehors de notre observation personnelle, nous avons recueilli quelques cas de cette forme particulière, décrits par Gruber, Kuhn, Menière, Wishart et Christinnec (obs. I, V, VIII, XIII, XV).

B. — Beaucoup plus fréquents se montrent les sarcomes qui se développent aussi considérablement en dedans qu'en dehors.

C'est dans cette forme que les troubles cérébraux se manifestent avec le plus d'intensité.

Dès le début apparaissent, en même temps que la paralysie faciale, des signes d'hypertension intracranienne : céphalée, vomissements, stase papillaire surtout.

Par la suite se manifestent les symptômes de localisation qui marquent les étapes de la progression du cancer vers le centre de la base du crâne : trouble de la déglutition, névralgies faciales, paralysies oculaires, troubles visuels, hémiplégie même.

Quelques observations peuvent être rangées nettement dans cette catégorie (obs. IV, VI, VII, XVI, XVIII, XIX, XX, XXI, XXII).

3^o FORMES CLINIQUES D'APRÈS L'ORIGINE.

L'allure clinique de l'affection tout au début permet de distinguer, dans une certaine mesure les tumeurs nées au niveau de la caisse ou de la mastoïde.

A) Paraissent être des sarcomes de la caisse :

a) Les formes greffées sur une otorrhée chronique, si l'on admet que l'irritation continuelle des parois, causée par la suppuration, favorise l'apparition d'un cancer (ob. I, II, II).

b) Les formes qui débutent par des douleurs vio-

lentes et un écoulement aigu suivi de l'apparition du néoplasme dans le conduit (obs. IV, V, VI, VII, VIII) ;

c) Quelques formes dans lesquelles la surdité se manifeste en premier lieu, alors que le tympan semble refoulé en dehors par une production anormale, ou qu'il existe un polype saignant de la caisse, car c'est ici que les otorrhagies précoces ont été signalées (obs. IX, X, XI, XII). Il s'agit surtout d'angio ou de myxo-sarcomes ;

B) Paraissent être des sarcomes de la mastoïde :

Les formes dans lesquelles, en dehors de toute manifestation dans la caisse, la tumeur apparaît d'abord derrière le pavillon et dans le cadre postéro-supérieur du conduit (obs. XIII, XIV, XV, XVI, XVII).

C) Plus difficiles à différencier semblent les sarcomes qui, d'emblée, occasionnent une paralysie faciale. L'aqueduc de Fallope est immédiatement vulnérable au niveau de son coude, sous le seuil de l'aditus. Il peut, à cet endroit, se trouver atteint dès le début de la propagation d'un cancer né, soit au niveau de la paroi postérieure de la caisse, soit au niveau de l'antre.

Mais, d'après les observations de ce mode d'apparition que nous avons recueillies, une remarque s'impose : si, dans celle d'Oppikofer, une certaine surdité permet de soupçonner l'origine du sarcome du côté de la caisse, dans celles de Christinnec, de

Junod et de Bertoin l'absence d'écoulement, jointe à l'apparition très précoce des signes de compression, orientent plutôt le diagnostic de l'origine vers la mastoïde (obs. XVII, XIX, XX, XXI, XXII).

DIAGNOSTIC

Le diagnostic se présente d'une façon bien différente avant et après l'extériorisation de la tumeur.

DIAGNOSTIC AVANT L'EXTÉRIORISATION.

Il est extrêmement délicat, et c'est cependant lui qu'il serait surtout important de faire. Car si la maladie conserve jusqu'alors un pronostic fatal, c'est peut-être parce qu'elle est soupçonnée trop tard.

En effet, le sarcome est en général une découverte opératoire, au cours d'une intervention pratiquée sur des malades porteurs d'une otorrhée chronique compliquée de paralysie faciale, ou présentant des signes de mastoïdite aiguë ; le cancer se manifeste alors, sur la table d'opération, par des hémorragies anormales, telles que, chez notre petit malade, il fallut remettre à huitaine la fin de l'évidement, et par la présence dans la mastoïde ou dans la caisse d'une tumeur d'aspect spécial. Mais, même à ce moment, la biopsie ne précise pas toujours la nature de ce tissu néoplasique, comme nous avons pu l'observer.

La question se pose alors de savoir s'il est possible, dès le début, de soupçonner le sarcome, simulé par des affections très diverses, suivant son mode d'apparition.

A. — *Diagnostic des formes greffées
sur une otorrhée chronique.*

a) S'il n'y a pas encore de paralysie faciale, il est bien difficile de préciser le moment où l'ostéite de la caisse commence à faire place à la tumeur maligne. Quelquefois on peut se baser sur une otalgie plus vive, une surdité plus grande, un écoulement plus fétide, et surtout l'apparition de polypes de la caisse durs, largement implantés, très hémorragiparres. De plus, la radio peut montrer déjà l'envahissement de la mastoïde par une production anormale.

Enfin une biopsie s'impose en présence de polypes suspects récidivants, et surtout saignant à la moindre occasion ;

b) S'il existe une paralysie faciale, cette complication a plus de chances de faire soupçonner la formation d'un néoplasme dans la caisse.

Le cholestéatome se reconnaît à la présence, dans l'écoulement, de lamelles épidermiques nacrées et brillantes.

L'épithélioma est extrêmement rare chez l'enfant, beaucoup plus encore que le sarcome.

Il s'accompagne de réaction ganglionnaire, il cause en général des douleurs plus vives ; plus tard, son

évolution sera moins rapide et son volume beaucoup moins considérable, mais, dès le début, on ne peut guère se baser que sur l'absence de ganglions dans le sarcome, et sur la biopsie.

Mais, comme, pratiquement, l'apparition d'une paralysie faciale au cours d'une otorrhée chronique, commande une intervention, le diagnostic devient plutôt un diagnostic opératoire.

B. — *Diagnostic des formes
qui débutent par une tumeur mastoïdienne
et du conduit.*

Le siège de la tuméfaction, qui intéresse le sillon rétro-auriculaire et le quadrant postérieur du conduit est assez caractéristique. Néanmoins, comme l'aspect du sarcome au début est assez polymorphe, beaucoup d'affections peuvent, à première vue, lui ressembler :

a) Les tumeurs bénignes du conduit sont beaucoup plus pédiculées et ne récidivent pas ;

b) Les tumeurs bénignes de la mastoïde, ostéomes, se rencontrent très exceptionnellement. Elles guérissent après ablation ;

c) La tuberculose primitive de l'oreille moyenne envahit parfois la caisse, la mastoïde et le conduit, s'accompagnant de paralysie faciale ; les recherches de laboratoire sont le plus souvent négatives ; mais elle est reconnaissable à l'aspect de ses fongosités molles, pâles, chair d'huître ;

d) La syphilis auriculaire, chez l'enfant, s'accompagne d'autres stigmates d'hérédo-spécificité. Elle donne des fongosités dures, rouges, récidivantes ;

e) Le sarcome du conduit simule assez bien le sarcome de la mastoïde lorsque celui-ci évolue d'abord en avant. La différence d'aspect radiologique de l'apophyse peut les différencier, et surtout l'évolution ultérieure.

Le premier en effet, s'il récidive après un traitement rationnel, physico-chirurgical, ne prend jamais les proportions énormes du second, ne s'accompagne pas de signes de compression et ne s'extériorise qu'exceptionnellement dans le sillon rétro-auriculaire ;

f) Quelquefois enfin la tumeur mastoïdienne donne une sensation fluctuante : Christin^hec (obs. XV, XX). On pense à une mastoïdite primitive extériorisée, on trépane, et le diagnostic se fait au cours de l'intervention, laquelle peut donner issue à du pus (obs. VIII et XIV) mais dont les suites montrent le bourgeonnement caractéristique de la plaie.

C. — *Diagnostic des formes
qui débutent par des signes d'otite aiguë.*

Il se fait alors par l'aspect du tympan et la trépanation mastoïdienne. Le sarcome vient de s'infecter dans la caisse. S'il a déjà perforé le tympan il apparaît au fond du conduit sous forme d'un polype dur, saignant et réclamant une biopsie. Dans le cas con-

traire la paracentèse cause une hémorragie anormale et, derrière la membrane, fait constater la tumeur.

En outre la gravité des signes et la vivacité des douleurs commandent une ouverture de l'apophyse, qui met à nu la tumeur.

D. — *Formes qui se manifestent d'emblée
par une paralysie faciale.*

Tant que le sarcome n'apparaît pas à l'oreille le diagnostic est des plus difficiles, et dans les cas de Bertoin et de Christinnec, il ne souleva les téguments de la région mastoïdienne qu'au bout de deux mois (obs. XX, XXII).

a) Il existe souvent, en même temps que la paralysie, des signes de compression plus ou moins localisés, et en général, de la surdité du côté correspondant. On pense surtout alors aux tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux et de l'acoustique, elles sont histologiquement bénignes, gliomes ou glio-fibromes, mais compriment le facial et l'auditif.

La radio qui montre l'intégrité de la mastoïde, la présence de vertiges, les épreuves auditives par lesquelles la surdité se révèle d'origine interne, peuvent la distinguer du sarcome au début, mais il faut surtout compter sur l'évolution future de celui-ci ;

b) La méningite de la base, spécifique surtout, s'éliminerait dès le début par la ponction lombaire et les épreuves sérologiques.

E. — *Quelquefois enfin l'affection débute par une surdité de caisse progressive avec un aspect anormal du tympan.*

La membrane est bleuâtre, laissant supposer par transparence la présence derrière elle d'une production anormale.

a) On élimine le tympan bleu, saillie congénitale du golfe de la jugulaire à travers le plancher déhiscent de la caisse, par la ponction qui, dans cette éventualité, ramènerait du sang pur. Dans un cas semblable la radio permit à Halphen de soupçonner le sarcome (obs. X) ;

b) Il peut exister, très exceptionnellement, des tumeurs bénignes de la caisse et du tympan, angiomes surtout, lesquels d'ailleurs, subissent quelquefois une transformation maligne.

DIAGNOSTIC DU SARCOME EXTÉRIORISÉ

Par son siège, qui intéresse à la fois le conduit et la mastoïde, par son volume, par la paralysie faciale et les signes de compression qui l'accompagnent, le sarcome de l'oreille moyenne se montre absolument caractéristique. Dans certains cas cependant, surtout au début de l'extériorisation, un diagnostic différentiel peut se poser à première vue ; mais au bout de quelque temps l'évolution rapide et maligne de l'affection, ne permet plus aucun doute.

a) Les tumeurs de la base du crâne occasionnent les mêmes signes intracrâniens, mais, quand elles s'étendent vers l'extérieur, elles envahissent le pharynx et la face plutôt que l'oreille. Parmi elles, seul le chlorome pourrait simuler l'affection qui nous occupe, car c'est un cancer de nature conjonctive, à développement rapide, siégeant au niveau de la pyramide rocheuse et pouvant se propager secondairement vers la caisse ; mais il ne peut pas être confondu avec elle, car il est bilatéral et s'accompagne d'un syndrome leucémique aigu.

b) Par la différence de situation anatomique se distinguent les sarcomes de la parotide, du maxillaire et des ganglions cervicaux : ils n'atteignent

l'oreille que tout à fait à la fin de leur évolution, et le maximum reste localisé en avant ou au-dessous du pavillon, mais non derrière.

c) On peut hésiter davantage pour éliminer une tumeur maligne de l'oreille externe ou de la région mastoïdienne, plus rare encore chez l'enfant que le sarcome de l'oreille moyenne.

1^o L'épithélioma du pavillon est exceptionnel chez l'enfant, mais on rencontre chez des individus jeunes des cancers superficiels de la région mastoïdienne qui, lorsqu'ils envahissent le méat, simulent à première vue, par leur siège, le sarcome de l'oreille moyenne. Milligan et Bruzzzone ont signalé à ce niveau, le premier un épithélioma, le second un sarcome.

L'épithélioma s'élimine par la réaction ganglionnaire à distance et la biopsie.

Le sarcome par l'allure clinique beaucoup moins maligne, l'évolution plus lente, l'absence de paralysie faciale et de signes de compression.

Ces tumeurs guérissent d'ailleurs par l'exérèse ou la radiothérapie.

2^o Le sarcome du conduit, enfin, s'extériorise quelquefois dans le sillon rétro-auriculaire, réalisant en partie l'aspect que nous avons décrit pour celui de l'oreille moyenne. Mais il se caractérise bien vite, comme les deux précédentes tumeurs envisagées, par son évolution nettement plus bénigne.

TRAITEMENT

Les différentes thérapeutiques opposées actuellement aux tumeurs malignes se sont montrées jusqu'ici peu efficaces dans les cas de sarcomes de l'oreille moyenne. Elles se résument à deux : l'exérèse chirurgicale et les agents physiques.

a) Le traitement curatif par la chirurgie a été essayé dans tous les cas, et même, nous en connaissons trois dans lesquels il fut suivi de succès : ceux de Botella, de Pamirez Santalo, de Friedwald et Kemler.

Dans les deux premiers il s'agit d'angio-sarcomes de la caisse, soupçonnés dès le début en raison des otorrhagies abondantes et dont l'extirpation, par voie mastoïdienne ne fut pas suivie de récurrence au bout de deux ans.

Dans le second, un fibro-sarcome difficile à localiser, intermédiaire entre les sarcomes du conduit et de la mastoïde, fut d'un accroissement assez lent pour que, trois mois après le début, l'exérèse d'une tumeur qui remplissait exclusivement l'apophyse, ait assuré la guérison durable.

Ces suites favorables peuvent donc s'expliquer par la précocité de l'intervention ou par l'évolution

exceptionnellement peu maligne du cancer ; elles se sont d'ailleurs produites chez l'adulte seul, puisque les malades étaient âgés respectivement de 43, 48 et 42 ans.

Mais, chez l'enfant, aucun cas semblable ne peut être relevé.

La condition essentielle de l'efficacité chirurgicale consisterait uniquement, mais avant tout, dans la précocité du diagnostic et de l'acte opératoire.

Etant donné le développement, toujours rapide, du sarcome chez l'enfant, l'opération radicale, en l'espèce ou évidemment pétro-mastoïdien, n'a de chances de succès que si elle est pratiquée avant l'apparition des signes d'envahissement, en particulier de la paralysie faciale ; aucun des malades guéris précités n'en présentaient ce symptôme.

L'examen local et la radio s'imposent donc en présence d'une oreille un tant soit peu suspecte, et surtout une biopsie lorsqu'il existe des polypes saignants et récidivants, mais, même à ce moment, il est presque toujours trop tard pour intervenir utilement.

b) Les agents physiques, roentgenhérapie et curiethérapie, ont quelquefois été employés, associés à la chirurgie (Porte et de la Torre, Nicolaï, Bertoin). Malgré que Bertoin ait constaté, après une application de radium, des phénomènes intenses de cytolysse, aucune influence favorable ne peut jusqu'ici leur être attribuée, quoiqu'il existe au niveau de l'oreille moyenne des sarcomes du tissu conjonctif commun, globo et fuso-cellulaires, peu différenciés

et très radio sensibles. Mais, en raison de la situation profonde de la tumeur au début et de la nécessité de son ablation rapide et, pour ainsi dire, dans l'œuf, le bistouri et la curette semblent devoir conserver la préférence.

c) Est-il possible d'appliquer un traitement prophylactique : il consisterait dans la cure radicale de toutes les otorrhées chroniques. Mais s'il permettrait d'éviter la plupart des épithéliomas, puisque ceux-ci sont toujours consécutifs à de vieilles otites négligées, il n'a pas de raison d'être contre les formes de sarcomes, les plus nombreuses chez l'enfant, qui surviennent dans une oreille normale.

d) Lorsque la tumeur est apparue à l'extérieur, son aspect seul, tous les jours plus volumineux et plus ulcéré, donne nettement la sensation de l'impuissance thérapeutique. Ses prolongements internes la rendent inextirpable.

Quelques auteurs pensent même qu'à ce moment la moindre tentative accélère l'évolution.

Le principal objectif reste alors une médication palliative.

Contre l'infection, le pansement journalier.

Contre les douleurs violentes, Calamida employa les rayons X avec succès.

Contre les signes d'hypertension intra-cranienne, les ponctions lombaires répétées. Ces dernières permettent en outre de diagnostiquer la complication méningée rapidement mortelle.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

Jacques Drezner, 3 ans, entre à l'hôpital Trousseau le 7 mai 1928. Il présente une paralysie faciale gauche. L'oreille gauche coulait depuis un an, mais c'est seulement en présence de la paralysie faciale que les parents se sont inquiétés. Elle est apparue depuis une semaine, précédée pendant quelques jours de tics des lèvres et des paupières, et coïncidant avec une sensibilité plus marquée de l'oreille.

Rien de particulier dans les antécédents.

A l'examen : otorrhée fétide de l'oreille gauche, polypes de la caisse, paralysie faciale gauche totale.

Un évidement est décidé. Le compte rendu des opérations successives que dut subir l'enfant est très instructif.

1° Le 11 mai, Mastoïdectomie large avec légère mise à nue de la dure-mère. Sinus non découvert. Peu de lésions mastoïdiennes mais beaucoup de fongosités dans l'antre qui est curetté avec soin ; une hémorragie très abondante, produite par une artère dure-mérienne, oblige à remettre la fin de l'intervention à une date ultérieure ; tamponnement.

2° Le 18 mai, on enlève à la gouge la partie externe de l'aditus, après mise en place du protecteur de Staeke ; curettage de la caisse qui ramène, outre des fongosités, l'enclume et le marteau ; régularisation du mur du facial, abrasion

du mur de la logette, curettage de l'origine tubaire. Résection de la partie postérieure du conduit membraneux et cartilagineux. Méchage de la cavité auriculaire. Suture de l'incision mastoïdienne par des crins.

Durant cette deuxième intervention, comme durant la première, tous les tissus saignent anormalement

Les suites de cet évidemment ne sont pas favorables ; la plaie mastoïdienne ne se ferme pas — ses lèvres bourgeonnent — En même temps le conduit ne montre aucune tendance à l'épidermisation, et se met à bourgeonner lui aussi

Deux mois de pansements et de cautérisations n'amènent pas de résultat ; aussi une retouche est-elle décidée.

3^e Le 24 août, incision rétro-auriculaire avec excision des bords de la plaie jusqu'en peau saine. Rugination : on tombe sur l'ancienne brèche opératoire, entièrement comblée par du tissu lardacé qui a proliféré au point de remplir complètement la brèche osseuse et même de saillir en une masse grosse comme une grosse noix refoulant les téguments. Extirpation de tout ce tissu lardacé très ferme et très adhérent. Il faut le sculpter au bistouri. Une fois enlevé tout ce tissu on constate que la dure-mère cérébrale est dénudée sur une grande étendue et que, d'autre part, la corticale cérébelleuse du rocher est disparue sur une grande surface ; pour repérer le trajet du sinus latéral il faut pratiquer une ponction après application de teinture d'iode. Après ce repérage nécessaire on nettoie la plaie au maximum ; on ne trouve aucune trace du mur de Gellé. Elargissement de la brèche de la conque. Nettoyage de la caisse également remplie de tissu lardacé qui saille par l'ancienne plastique. Ce nettoyage est mené très prudemment car on constate que la paroi



Photographies prises un mois environ avant la mort.

intertympano labyrinthique est ostéitique au niveau du promontoire — Plastique — Pansement vaseliné.

Malgré cette retouche, la plaie mastoïdienne et le conduit continuent à bourgeonner, et ce bourgeonnement finit par se faire jour au dehors en ces deux points.

Depuis son extériorisation, il semble que l'évolution de la tumeur s'accélère. Du volume d'une noix en septembre elle passe au volume du poing en octobre.

La plus grosse partie a son centre dans la région mastoïdienne et refoule fortement le pavillon en avant. La base a des limites assez bien déterminables, mais qui reculent presque de jour en jour. Elles s'étendent surtout en haut et en arrière vers le sommet du crâne. En bas la tumeur envahit nettement le cou. En avant, la ligne d'implantation remonte verticalement de l'angle de la mâchoire à la tempe. La consistance est très dure. Au palper, la tumeur semble formée de plusieurs gros bourgeons. Dans les régions où elle n'est pas implantée sur l'os, on peut la mobiliser, au cou par exemple. La peau est soulevée, très amincie, mais mobile. A l'endroit de la plus forte saillie, c'est-à-dire derrière l'oreille, il existe une très large ulcération des téguments, au travers de laquelle déborde le néoplasme rouge, bourgeonnant, saignant au moindre contact. En même temps, par le conduit, sortent des bourgeons charnus, ulcérés et suppurants.

Un réseau veineux, formé de grosses veines parallèles, apparaît en avant de l'oreille.

Les groupes ganglionnaires péri-auriculaires sont englobés dans la tumeur, mais les ganglions à distance ne sont pas engorgés. L'enfant ne semble pas souffrir d'une façon con-

tinue : il a des crises douloureuses nocturnes, mais accepte en silence son pansement matinal.

Dans la deuxième moitié du mois d'octobre, l'évolution s'accélère encore et l'état général décline visiblement. La tumeur grossit tous les jours, d'autres ulcérations de la peau apparaissent, l'articulation temporo-maxillaire est envahie et le trismus rend bientôt nécessaire l'alimentation à la cuiller.

Il n'y a pas de troubles oculaires ni pharyngiens.

La cachexie s'installe peu à peu. Le petit malade entre dans un état de somnolence habituelle, coupé par des crises d'agitation.

La mort survient, dans le coma, dans la nuit du 11 au 12 novembre, l'évolution ayant duré 5 mois et demi depuis l'apparition de la paralysie faciale.

Dès le début de l'extériorisation de la tumeur, le diagnostic de sarcome, soupçonné auparavant, était posé sans conteste. Mais le résultat de trois biopsies, faites successivement lors de la seconde intervention et pendant les mois de septembre et d'octobre, était demeuré incertain.

Seul un prélèvement effectué aussitôt après la mort, au niveau de la partie profonde de la tumeur, en plein rocher, révèle la nature sarcomateuse du cancer.

Examen histologique

C'est lui qui fait surtout l'intérêt de cette tumeur, car celle-ci est sans doute le premier sarcome observé au niveau de l'oreille moyenne, dans lequel on ait constaté la présence d'éléments musculaires striés.

Voici le compte rendu histologique du prélèvement *post*

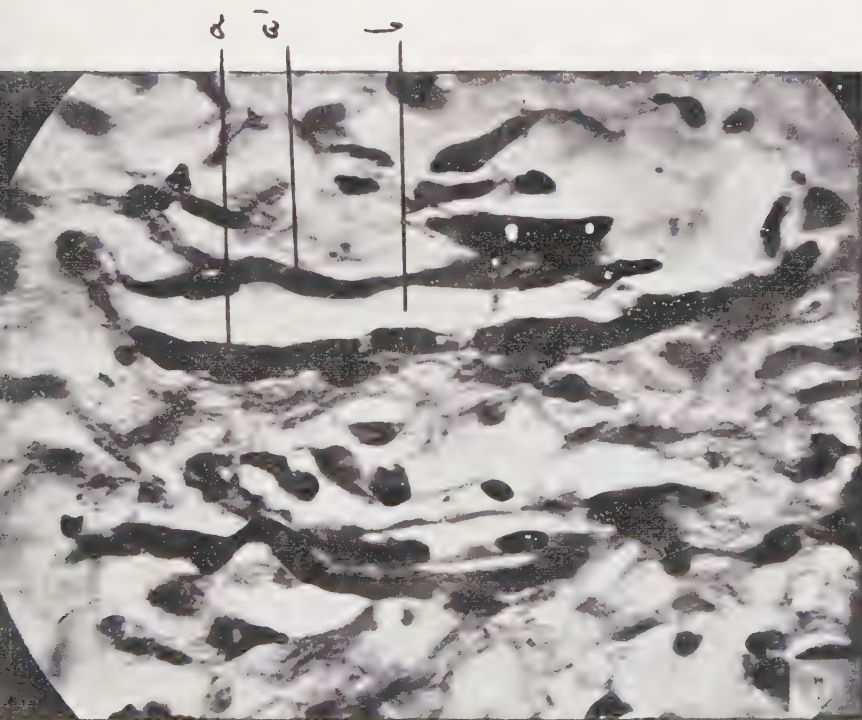


Planche montrant les éléments musculaires à plusieurs noyaux.
a et *a'*, cellules allongées à plusieurs noyaux. — *b*, filtres collagènes.

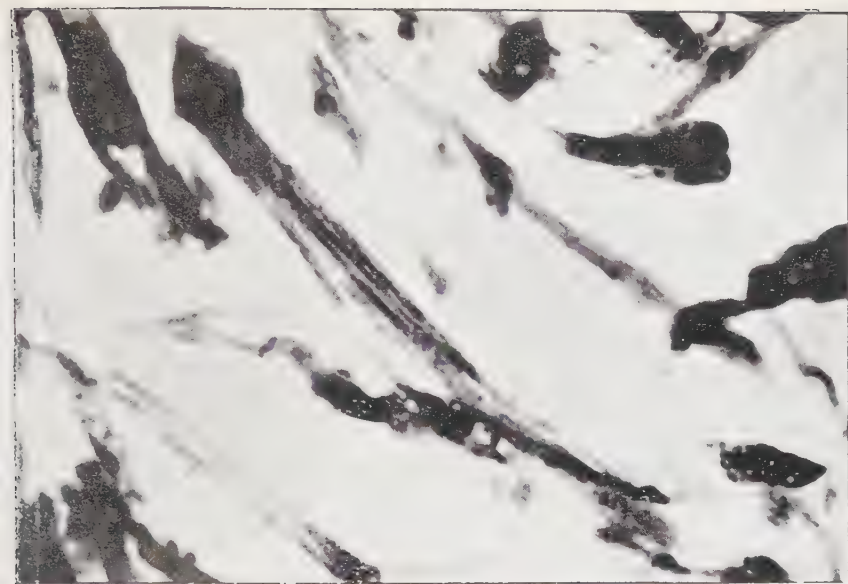


Planche montrant la double striation longitudinale
 et transversale des éléments musculaires.

mortem, examiné par le Dr Ardoïn, et admis par la société du cancer pendant la séance du 19 mars 1929.

« A un grossissement faible, la pièce paraît formée dans l'ensemble par un tissu extrêmement fibreux, très richement vascularisé ; certains endroits, particulièrement riches en cellules, montrent celles-ci ordonnées en faisceaux à orientation commune.

« A un plus fort grossissement, on se rend compte de l'extrême polymorphisme de ces éléments cellulaires qui sont de deux ordres : dans les uns le cytoplasme prédomine ; dans les autres c'est l'élément nucléaire. Ce sont pour la plupart des éléments fusiformes, tous renflés au niveau du ou des noyaux, bien qu'ils revêtent parfois, mais en plus petit nombre, les formes les plus diverses.

En général, ils sont allongés, et, dès qu'ils atteignent une certaine longueur, multinucléés ; quelquefois les noyaux, au nombre de 6 ou 8 dans un même élément, forment un véritable chapelet. Ils sont hyperchromatiques et allongés dans le sens dans la cellule.

Le cytoplasme se trouve considérablement réduit entre les noyaux. Dans les endroits où il est plus développé on peut apercevoir une striation longitudinale constante, les fibrilles étant réparties sur le pourtour de la cellule, ou même entre les noyaux, moins intensément colorées à mesure qu'elles se rapprochent de ces derniers. Enfin dans quelques-uns de ces éléments, plus différenciés encore, on peut isoler une double striation : en dehors de la striation longitudinale constante, une striation transversale, parfaite en certains points, et aussi typique que dans la fibre musculaire striée normale.

En dehors de ces deux variétés, il existe, dans une grande étendue de la tumeur des éléments monstrueux dans lesquels on ne reconnaît plus aucune différenciation. Ce sont les formes de dégénérescence : énormes cellules où, dans un protoplasma n'ayant aucune tendance à se diviser, sont inclus des noyaux en pleine activité, hyperchromatiques, à contours plissés, quelquefois tassés les uns contre les autres au nombre de huit ou dix. Les figures de mitoses sont excessivement rares, mais devant l'accroissement très rapide de la tumeur, on est en droit de penser que les figures d'étranglement nucléaire correspondent à des mitoses.

Le stroma au sein duquel ces différentes cellules sont dispersées présente par endroits une riche vascularisation. Il offre les apparences d'un tissu conjonctif jeune ; dense autour des cellules nettement individualisées, il est extrêmement lâche dans les zones de cellules dégénérées.

En résumé, les éléments néoplasiques paraissent être des myoblastes qui n'ont pas évolué vers leur différenciation normale, la prolifération aboutissant à des formes de dégénérescence, d'où la tumeur tire son aspect morphologique complexe. Il semble donc bien que l'on se trouve en présence d'un sarcome de type musculaire strié, rhabdomyoblastique avec figures de différenciation rhabdomyocytaire, absolument typique dans son évolution clinique rapidement envahissante.

« Cette tumeur se distingue nettement, par son caractère sarcomateux, des formes rhabdomyomateuses rencontrées exceptionnellement dans certaines tumeurs mixtes et dont la différenciation musculaire striée répond à une maturation

vers le type adulte de l'un des composants d'un embryome non cancéreux. »

L'origine histologique ne peut être cherchée, dans l'oreille moyenne, qu'au niveau des muscles du marteau ou de l'étrier qui sont des muscles striés. C'est donc indiscutablement, par sa nature et par son mode d'apparition clinique un sarcome de la caisse.

1° Observations dans lesquelles le même lieu d'origine peut être attribué au cancer.

OBSERVATION II

(Lutz).

Enfant, 10 ans. Otorrhée ancienne gauche, conduit obstrué par une tumeur considérable masquant le tympan. Récidive 3 jours après. Ablation par les voies naturelles. Paralysie faciale au cours de l'intervention. Mort rapide.

Examen histologique : sarcome à cellules rondes, parsemées de cellules géantes.

OBSERVATION III

(Döderlein).

Enfant de 7 ans, chez qui on avait pratiqué l'évidement pétromastoïdien pour otite moyenne suppurée gauche chronique. En raison du retard à l'épidermisation de la cavité opératoire et de l'aspect un peu spécial des bourgeons charnus, on eut l'idée de rechercher la réaction de Wassermann qui fut trouvée positive.

Cependant une cure à l'arsenobenzol n'eut aucun effet.

Pendant six mois une affection intercurrente (pleurésie purulente) fit perdre le petit malade de vue. Lorsqu'il revint, un volumineux polype faisait hernie par le méat auditif. L'examen microscopique de ce polype montra qu'il s'agissait d'une tumeur maligne de nature fibro-sarcomateuse. Le patient succomba quelques semaines plus tard.

OBSERVATION IV

(Sydow).

Enfant, 4 ans. Douleur vive et écoulement purulent de l'oreille droite. Dans le conduit, excroissances polypeuses récidivant rapidement après cautérisation au nitrate d'argent et ablation. Peu à peu, signes de compression cérébrale, myosis droit, paralysie faciale droite.

Quelques semaines après, tuméfaction au-dessous et en arrière de l'oreille : issue de liquide purulent à l'incision ; bourgeons polypeux dans la plaie. Bon état général, motilité, sensibilité, intelligence intactes.

Deux mois après le début, ptosis droit, anesthésie de la joue droite qui devient pâle, froide, œdémateuse. Augmentation rapide de la tumeur.

Mort par cachexie après convulsions partielles.

Autopsie : Cancer développé primitivement dans le rocher droit. Os infiltré d'une masse blanchâtre, molle, et dans laquelle se retrouve des parcelles osseuses. Fosse moyenne du crâne entièrement remplie par une tumeur arrondie, de même nature, envoyant un prolongement dans le conduit auditif interne. Fosse cérébrale postérieure également

envahie. Prolongements antérieurs gagnant la selle turcique et englobant le nerf optique. Bourgeon pyriforme, vers le pharynx, aplatissement de la substance cérébrale qui n'est pas envahie.

OBSERVATION V

(Gruber).

Enfant, 10 ans. Début il y a 9 mois. Otorrhée suivie rapidement de l'apparition d'une tumeur qui atteignit le volume d'une tête d'enfant, envahit la moitié droite du crâne jusqu'à l'orbite, et s'ulcéra.

OBSERVATION VI

(Hartmann).

Enfant, 3 ans 1/2, 14 jours après une suppuration aiguë de l'oreille, apparition de polypes de la caisse récidivant très rapidement après excision et galvano-cautérisation. Six semaines plus tard, tumeur rétro-auriculaire avec ulcération de la peau. Mort en 5 mois.

Autopsie : pénétration de la masse néoplasique dans la cavité crânienne avec compression du lobe temporal.

Examen histologique : sarcome à cellules rondes.

OBSERVATION VII

(Cheatle).

Fillette, 2 ans 1/2. Opérée pour otite moyenne avec mastoïdite et masses polypeuses de la caisse obstruant le conduit. Intervention suivie d'un rétablissement rapide, mais

récidive un mois plus tard avec accidents cérébraux. Evolution rapide d'une volumineuse tumeur mastoïdienne.

Autopsie : Envahissement de la fosse cérébrale moyenne avec destruction partielle de la dure-mère.

OBSERVATION VIII

(Wishart).

Enfant, 3 ans. Début par douleurs violentes suivies d'otorrhée. Bientôt apparition d'une tumeur en arrière du pavillon qui s'ulcéra, donnant issue à du pus abondant et fétide. Hémorragies répétées. Mort en 4 mois.

Autopsie : Tumeur aussi volumineuse qu'une tête d'enfant. En dehors avait détruit le condyle du maxillaire et l'arcade zigomatique. En dedans, avait envahi la totalité du rocher et, à travers un large orifice de la portion écailleuse, détruisait le lobe temporal.

OBSERVATION IX

(Nurnberg Erfurt).

Un sarcome a envahi, chez un enfant de 6 ans, l'oreille moyenne à tel point qu'il a complètement emmuré les deux fenêtres ; l'enfant était de ce fait complètement sourd. En même temps le développement de la tumeur explique pourquoi on ne pouvait plus provoquer de nystagmus calorique.

OBSERVATION X

(Halphen).

Enfant de 11 ans. Surdit  unilat rale progressive datant de 5 ou 6 ans. Tympan repouss  par une masse d'apparence bleut e qui occupe tout le quadrant inf ro-post rieur. La ponction ram ne de la s rosit  et non du sang, ce qui  limine le tympan bleu.

Il y a un gonflement de la partie post rieure de la masto de depuis une quinzaine de jours. Les  preuves auditives sont tr s concluantes : la surdit  est une surdit  de caisse. Il n'y a jamais eu ni bourdonnements ni vertiges.

Radio des deux masto des : c t  sain : cellules assez d velopp es ; c t  malade : la masto de pr sente une tache noire sur le positif ; elle est donc envahie par une production anormale.

Depuis deux ou trois jours : troubles visuels.

On pense   un sarcome : il y a lieu de faire d'abord de la chirurgie ( videmment avec biopsie) compl t e par de la radioth rapie.

L'enfant n'a pas  t  revu

OBSERVATION XI

(Seker Walker).

7 ans. Tumeur occupant lesavit s p treuse et masto dienne atteignant le volume du poing. Mort rapide.

Examen histologique : Angio-sarcome.

OBSERVATION XII

(Kuhn).

1 an : Tumeur grosse comme une noix, molle, rouge grisâtre, ayant proliféré dans la caisse jusqu'au conduit dont la paroi inférieure avait été perforée ; bourgeonnement à l'extérieur sous l'insertion du sterno-cléido-mastoïdien.

Examen histologique : Myxosarcome.

2^o Sarcomes

paraissant être d'origine mastoïdienne

OBSERVATION XIII

(Ménière)

Garçon, 8 ans. Otite moyenne aiguë guérie à l'âge de 5 ans ; à 6 ans légère rechute. Dès le premier examen on voit une légère excroissance charnue faisant saillie par le méat gauche et ressemblant à un polype. Paralysie faciale un mois après. Curettage par le conduit jusque dans les cellules mastoïdiennes. Récidive au bout de 8 jours. On trouve à l'intervention une tumeur lobulée de la grosseur d'une pomme, qui remplissait les cellules mastoïdiennes, le conduit et la caisse. Envahissement progressif des régions voisines. Mort en 5 mois.

Examen histologique : sarcome ossifiant.

OBSERVATION XIV

(Schwartz).

4 ans. Apparition en 6 semaines d'une tumeur molle, occupant la plus grande partie de la mastoïde et du conduit. Paralysie faciale. Après incision d'un abcès fluctuant, persistance d'une ulcération étendue, à bords surélevés, d'où partaient de nombreuses granulations atteignant le volume d'une demi pomme. Trois jours plus tard, mort avec signes méningés.

OBSERVATION XV

(Christinnec).

Garçon, 5 ans. Pas d'otorrhée ; début insidieux par céphalée, inappétence, somnolence. Apparition progressive d'un gonflement au niveau de la mastoïde gauche, sans signes d'inflammation, sans douleur à la pression, et de consistance variable, pâteuse en certains points, nettement fluctuante en d'autres ; peau normale. A l'entrée du conduit auditif, masse molle, bleuâtre, hémisphérique, très douloureuse ; pas de pus dans le conduit.

Intervention : pas de pus. Tumeur blanc jaunâtre, de consistance molle, semblable à du tissu lymphatique infiltré, s'étendant jusqu'à l'écaille du temporal et jusqu'au pariétal. Forte adhérence avec l'os, qui est rongé. Extirpation impossible. Accroissement rapide du néoplasme. Cautérisations fréquentes. Mort en 2 ou 3 mois.

Examen histologique : fibro sarcome dont l'origine est sans doute le périoste de la mastoïde.

OBSERVATION XVI

(Covili Faggioli).

Un enfant de 7 ans présente une tuméfaction considérable et non douloureuse de la région mastoïdienne droite. Le conduit auditif est très affaissé dans sa partie postéro-supérieure, et une paralysie faciale droite complète le tableau. Troubles de l'oreille moyenne, mais labyrinthe intact. On intervient : sous la corticale externe, très amincie on trouve des masses granuleuses lardacées, peu résistantes et l'on pénètre d'emblée dans la masse encéphalique, la dure-mère étant détruite au niveau de la fosse cérébrale moyenne. L'examen histologique révèle un fibro-sarcome typique de la dure mère. A la suite de l'opération la tumeur s'extériorise, grossit rapidement, et atteint le volume d'une tête de nouveau-né.

OBSERVATION XVII

(Junod).

Garçon 16 mois, pas d'écoulement. Depuis 5 mois gonflement rétro-auriculaire, tumeur envahissant la mastoïde jusqu'à la dure-mère. Sarcome à cellules rondes. Gonflement des ganglions inguinaux. Mort en 3 mois avec métastases dans les ganglions rétro-péritonéaux, le pancréas et la 8^e cote.

3° Sarcomes dont il est plus difficile d'apprécier le lieu d'origine.

OBSERVATION XVIII

(Porte et de la Torre).

Malade de 10 ans. Tous les signes d'une mastoïdite gauche extériorisée, plus deux volumineux ganglions de la région mastoïdienne et rétro-maxillaire. Paralysie faciale gauche complète. Paralysie de la moitié gauche du voile, de la corde vocale gauche, du glosso-pharyngien, de la branche externe du spinal et du moteur oculaire externe gauches.

A l'intervention, toute la face externe de la mastoïde était détruite, la pyramide rocheuse s'élimina sous forme d'un séquestre volumineux contenant la face externe de la caisse et l'étrier, deux canaux semi-circulaires et le canal de Fallope. Ostéo-sarcome.

OBSERVATION XIX

(Oppikofer).

Enfant, 7 ans. Légère surdité. Début par paralysie faciale droite. Tumeur faisant saillie dans le conduit droit. Récidive immédiate après extirpation. Envahissement rapide des nerfs craniens et compression du cerveau. Névrite optique, parésie des III, IV et VI droits. Hémiplegie gauche. Mort au bout de 18 mois.

OBSERVATION XX

(Christinnec).

Fille, 2 ans. Pas d'otite. Apparition subite en pleine santé de paralysie faciale gauche. Deux mois plus tard, somnolence, vomissements, empâtement de la mastoïde qui s'étend jusqu'à la région temporale et décolle le pavillon, peu intacte, fluctuation.

Intervention : pas de pus. Extirpation impossible de la masse qui fuse vers la base du crâne. Quelques jours plus tard, parésie du bras droit ; la semaine suivante, paralysie de la jambe droite. Mort 3 semaines après avec des convulsions généralisées.

Autopsie : tumeur du volume d'un poing d'homme, putréfiée. A envahi la mastoïde et oblitéré le conduit auditif osseux qui est détruit ainsi que la partie inférieure de l'écaille. Il ne reste de la pyramide qu'une mince bande au niveau du conduit auditif interne d'où fait issue une petite tumeur grosse comme une cerise. Au niveau des circonvolutions temporales l'écorce est complètement englobée.

Examen histologique : sarcome à cellules rondes dont l'origine est probablement le périoste de la mastoïde.

OBSERVATION XXI

(Junod).

Fillette de 8 ans, ayant présenté de la tuberculose de la peau et des os. Aucune suppuration auriculaire antérieure. Paralysie faciale droite sans cause apparente. Polype

dans le conduit auditif externe, dont l'ablation est suivie de récédive rapide. L'examen révèle un sarcome à cellules fusiformes.

Opération : la mastoïde est envahie ainsi que l'étage moyen du crâne. Rapidement, surdité, névrite optique. Paralysies du III et des membres du côté opposé. Mort 6 mois après l'apparition de la paralysie faciale.

OBSERVATION XXII

(Bertoin).

Fille, 10 ans, rien dans les antécédents. Pas d'otite ancienne.

Le 20 décembre 1919 : vomissements nerveux le matin, sans efforts, sans troubles.

Le 4 janvier 1920. Paralysie faciale gauche. Le 5, douleurs peu intenses qui vont aller en s'accroissant et devenir intenses.

Au début d'avril, otorrhée fétide, paralysie du VI et tuméfaction rétro-auriculaire, puis, paralysie du glosso pharyngien et du spinal.

Intervention : tissu mou, nettement néoplasique. En curetant la caisse, on enlève un volumineux séquestre constitué par la pyramide rocheuse toute entière, la face interne de la caisse et l'étrier, deux canaux semi-circulaires, l'aqueduc de Fallope et le méat auditif interne.

78 milligr. de radium en 2 tubes, l'un à la place du rocher, l'autre à la surface de la plaie.

Suppuration, augmentation de la tumeur vers l'orbite et

prolifération de la plaie mastoïdienne. Réseau veineux sous-cutané.

Chemosis de l'œil gauche : pus dans la chambre antérieure, épistaxis. Douleurs atroces, cachexie progressive, pendant que la tumeur augmente de jour en jour.

Mort le 5 août 1920.

Autopsie : Moitié gauche de la cavité crânienne envahie par une masse néoplasique énorme, extra-duremérienne, résistante. Elle envoie des prolongements en avant jusqu'à l'orbite par la fente sphénoïdale, en arrière jusqu'au trou occipital qu'elle déborde pour s'engager un peu dans le canal rachidien. La substance cérébrale est intacte.

Noyaux métastatiques des 2 côtés dans les poumons (volume d'une noix) et un troisième dans le foie (très petit).

Biopsie lors de l'opération : substratum conjonctif infiltré de larges nappes cellulaires constituées par des cellules arrondies, assez volumineuses, confluentes, prenant par place des dispositions tourbillonnaires. Tumeur atypique sarcomateuse.

Biopsie après le radium ; Aspect bien différent : grands amas de substance amorphe répondant à des cellules nécrosées. En somme, phénomènes intenses de cytolyse.

CONCLUSIONS

Le sarcome de l'oreille moyenne est une affection très rare, presque le seul cancer rencontré cependant, comme siège et comme nature, à ce niveau chez l'enfant.

Si, par les caractères cliniques du début, il est souvent possible de différencier parmi eux ceux qui prennent naissance dans la caisse et ceux qui se forment dans la mastoïde, l'évolution future semblable permet de les confondre sous un même nom.

Du point de vue anatomo-pathologique, il peut dériver de chacun des tissus conjonctifs qui constituent l'oreille moyenne : surtout de la sous-muqueuse, mais aussi de l'os, du périoste, d'un reliquat de tissu embryonnaire, et même des muscles de la caisse.

De là il se développe rapidement et forme bientôt, dans le conduit et surtout derrière le pavillon, une énorme tumeur qui envahit peu à peu les régions voisines, pendant qu'à l'intérieur il se propage dans le crâne, causant presque toujours une paralysie faciale et souvent des troubles de compression.

Si, parfois, on retrouve à l'origine une otorrhée chronique, plus souvent il se manifeste d'emblée dans une oreille saine d'apparence.

Le pronostic est actuellement fatal, quelles que soient les formes anatomiques et histologiques du cancer.

Le diagnostic précoce n'est presque jamais fait, surtout à cause de la rareté de l'affection. Il pourrait se baser cependant sur des signes assez caractéristiques, surtout la douleur vive, les otorrhagies, la surdité, l'apparition d'une tumeur suspecte dans le conduit ou d'une tuméfaction mastoïdienne, et enfin la paralysie faciale. Il doit en outre s'aider de la radio et de la biopsie.

La thérapeutique s'est, jusqu'alors, montrée impuissante chez l'enfant.

Le traitement chirurgical, c'est-à-dire l'exérèse totale par un évidement, n'a quelques chances de réussir que s'il est appliqué dès le début, avant la paralysie faciale.

Le traitement par les agents physiques n'a pas, jusqu'ici, donné de résultat. Mais, en présence des progrès réalisés dans cette voie, par l'apparition de nouvelles méthodes et le perfectionnement des anciennes, il est permis d'espérer dans l'avenir une amélioration du pronostic de cette affection si redoutable.

Vu : *Le Président de la thèse,*
R. DUVAL

Vu : *Le Doyen,*
ROGER

Vu et permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris,
S. CHARLÉTY

BIBLIOGRAPHIE

- Plazza (Antonio)*. — Un cas rarissime d'angiome primitif de la caisse et du conduit auditif externe (XVIII^e Congrès de la Société italienne de Laryngologie. Ravenne, 13-15 oct. 1921; Annales, 1924).
- Berthoin*. — Les sarcomes du rocher. Thèse de Lyon, 1921.
- Bezold*. — Munch. Med. Woch., 2 juin 1903; Archives internationales de Laryngologie, 1904, p. 296.
- Botella*. — Sarcome de l'oreille moyenne (Boletín de Laringología, Otología y Rinología. Madrid, 1907; Archives internationales de Laryngologie, I, p. 469).
- Bourgeois*. — Ostéome de la mastoïde (Société de Laryngologie des hôpitaux de Paris. Séance du 8 juillet 1925; Annales, 1926).
- Brindel*. — Tumeurs malignes de l'oreille simulant une otorrhée chronique (Congrès français d'O.-R.-L., 13 mai 1912).
- Broc*. — Lympho-sarcome des ganglions cervicaux (Annales, 1909).
- Bruzzo*. — Deux cas de tumeurs malignes de la région mastoïdienne (XII^e Congrès de la Société italienne de Laryngologie. Turin, 22-25 oct. 1908; Annales, 1909).
- Epithélioma basal primitif au début (Société Italienne d'Otologie. Rome, 1911).
- Calamida*. — Sarcome primitif de l'oreille moyenne (XIII^e Congrès de la Société italienne de Laryngologie. Rome, 31 mars-2 avril 1910; Annales, 1911, p. 354).

Retrouvey. — Les tumeurs malignes de l'oreille moyenne et de ses annexes (Revue de Laryngologie, 15 et 31 mars 1928, nos 5 et 6).

Schwartze. — Handbuch der Ohrenheilkunde.

Sehoulitch. — Etude statistique sur les tumeurs malignes en O.-R.-L. (Revue de Laryngologie, 31 mars 1925).

Sydow. — Kinderkrank., 1862 (Lyon médical, 1888, III, p. 81).

Vandier. — Contribution à l'étude du cancer de l'oreille, pavillon et conduit. Thèse de Lyon, 1922.

Verzar. — Sarcome de l'oreille (Société des Médecins de Budapesth. Section d'Otologie. Séance du 16 mars 1922 ; Archives internationales de Laryngologie, 1923).

Wishart. — Edinburgh medical and surgical journal, t. II, cité par Toynbee (Maladies de l'oreille).



